FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
LARIBOISIÈRE - SAINT LOUIS

PARIS VII
ANNÉE 1972

155

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

SIDAINE, Patrick, Alfred, Arthur, Eugène

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS
Interne des Hôpitaux privés de PARIS

né le 11 Novembre 1939 à SÉGUR

SOUTENUE ET PRÉSENTÉE PUBLIQUEMENT LE

LE BÉBÉ COLLODION
et
LES ICHTYOSES CONGENITALES

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEGOS

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
LARIBOISIÈRE - SAINT LOUIS

PARIS VII
ANNÉE 1972

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

SIDAINE, Patrick, Alfred, Arthur, Eugène

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS
Interne des Hôpitaux privés de PARIS

né le 11 Novembre 1939 à SÉGUR

SOUTENUE ET PRÉSENTÉE PUBLIQUEMENT LE

LE BÉBÉ COLLODION
et
LES ICHTYOSES CONGENITALES

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEGOS

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma femme,

A mes enfants, Cyrille et Céline,

A mes parents,

A mon frère,

A mes grands parents,

A mon oncle Claude et à ma tante Odette SIDAINE,

A mon oncle Gaston et à ma tante Eliane BLONDEAU,

A mes beaux-parents,

A mes amis.

A Monsieur le Professeur Robert D E G O S,

Qui m'a fait l'honneur d'accepter

la présidence de cette thèse,

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552727_0027

A Monsieur le Docteur Henri D E B R A Y

Qui m'a inspiré ce travail

et m'a guidé dans mes études pédiatriques .

Qu'il accepte ce témoignage de ma reconnaissance

pour la chaleur de son accueil et la confiance

qu'il m'a manifestés .

A Monsieur le Docteur BOISSIERE

A qui je dois la formation de base et la découverte
de la Pédiatrie,

Qu'il trouve ici l'expression de ma respectueuse
reconnaissance pour son appui constant et
pour la sympathie qu'il m'a toujours témoignée.

A Monsieur le Docteur LARREGUE,

Qui m'a conseillé et guidé

avec grande patience

dans la réalisation de cette étude

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur BOUVIER,

Monsieur le Docteur SALET,

Monsieur le Docteur SCHWOB,

Monsieur le Docteur DUPUY,

Monsieur le Professeur GILBERT-DREYFUS,

Monsieur le Docteur NICK,

Monsieur le Docteur FACQUET,

Monsieur le Docteur HERVET,

Monsieur le Professeur MOLLARET .

A mes Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur H. BOISSIERE,

Monsieur le Docteur H. DEBRAY .

I N T R O D U C T I O N

Le bébé Collodion est une anomalie dermatologique néonatale aussi curieuse que rare .

Nous avons eu l'opportunité d'en observer un cas dans le service du Docteur DEBRAY à l'Hôpital Saint Joseph à Paris et à cette occasion nous faisons une revue des cas publiés.

Ainsi, nous allons décrire notre observation, rappeler la description du "bébé Collodion", revoir la classification des ichtyoses congénitales, préciser les rapports entre la dermatose collodionnée et les ichtyoses et enfin essayer de dégager les éléments qui permettraient éventuellement de prévoir l'évolution du Bébé Collodion .

A priori, l'état de bébé Collodion peut se concevoir soit comme un état semi-physiologique et transitoire de la période néonatale, soit comme le premier signe d'une dermatose congénitale pouvant durer quelques années, voire toute la vie .

OBSERVATION DE NOTRE CAS

Patricia S ... est née le 6 Novembre 1971.

- Sa mère, jeune primipare de 17 ans, a eu une grossesse normale .

- L'accouchement eut lieu au terme de 38 semaines, s'est déroulé normalement ; toutefois, le liquide amniotique était rare et d'odeur fétide .

- L'enfant pesait 2510 g., mesurait 47 cm et a crié immédiatement .

- L'accoucheur remarque l'existence d'un "oedème" diffus généralisé important, qui en trente minutes fait place à des téguments d'allure parcheminée prêts à se fissurer aux plis de flexion .

Dans le service à H.8, le médecin constate :

- L'ensemble de la peau a un aspect parcheminé, sec, semblant décollée des plans profonds .

De couleur jaune-marron, elle paraît trop étroite, prête à se rompre aux plis de flexion, entraînant un ectropion bilatéral. Seul, le nez semblait hors de l'enveloppe et portait d'ailleurs un peu de Vernix Caseosa .

L'état neurologique est satisfaisant .

L'examen des organes internes est normal .

Dès la 24ème heure :

L'enveloppe se craquelle en de larges fissures rougeâtres de la région sous-ombilicale, et à la racine des cuisses, parallèles aux plis de flexion .

De larges lambeaux craquelés commencent à se détacher du derme sous-jacent rouge vif non suintant .

L'ectropion persiste et l'on doit occlure les yeux à l'aide de sparadrap afin d'éviter la dessication de la cornée et sa surinfection .

Dans les premiers jours de la vie, la desquamation se poursuit en lambeaux larges et épais .

Sur un léger fond d'érythème généralisé, il existe de grands placards squameux, à limites géométriques séparés par des sillons épidermiques sur le tronc .

Ces sillons sont plus profonds aux plis de flexion, face antérieure des poignets et plis inguinaux .

Au niveau des extrémités, les squames ont encore leur aspect jaune translucide cireux englobant les phanères .

Aux doigts, cette membrane donne l'aspect d'une main de chirurgien gantée .

Des particularités sont notées :

- Les ongles sont présents et normaux .

- Les cheveux sont présents, mais font, au niveau de la pellicule qui les recouvre, de petits points noirs, comme s'ils cherchaient à traverser l'enveloppe .

- La desquamation domine au niveau des plis et les régions convexes sont encore enduites de leur enveloppe collodionnée .

- Il n'existe pas de signes de NIKOLSKY.

- Les muqueuses sont normales .

En quinze jours, la desquamation de la première pellicule est terminée, sauf au niveau des extrémités (orteils, doigts et face palmaire des mains) mais une deuxième pellicule s'est déjà reformée au niveau du tronc .

Au tronc, l'épiderme a un aspect sec non souple un peu en peau de saurien .

Aux cuisses et mollets, l'épiderme est doux, très souple, sans l'aspect kératosique du tronc .

Les joues et les fesses sont douces, lisses, souples .

Au niveau du bout des doigts persiste un anneau vestige de la membrane primitive et qui va d'un bord latéral de l'ongle à l'autre bord enserrant la face palmaire, faisant saillir la pulpe, réalisant une hernie cutanée bien vascularisée .

Le 3 Décembre - Au 27ème jour :

La dermatose collodionnée persiste à la face dorsale de tous les orteils .

Aux membres inférieurs, la peau a un bon turgor .

Les orifices périnéaux sont normaux .

Au tronc :

- En avant, la peau est couverte de squames écailleuses des plis inguinaux au cou sans intervalle libre .

- En arrière, même aspect, de la charnière lombo-sacrée aux plis de la nuque.

- Sur les membres supérieurs, l'Ichtyose atteint les deux creux axillaires et les membres supérieurs sont respectés depuis la région deltoïdienne jusqu'au dos de la dernière phalange des doigts, non compris, où l'on retrouve la dermatose collodionnée recouvrant les ongles .

- Le cou et le visage sont normaux, et sur le cuir chevelu, il existe de très grandes squames adhérentes, séparées par de vastes sillons

superficiels et intra-épidermiques.Lorsqu'on arrache les squames, les cheveux ne viennent pas avec .

Sur le tiers antérieur du crâne, les cheveux sont laineux et on retrouve des cheveux cassés sur le lange .

Le 10 Décembre - Au 34ème jour :

La symptomatologie s'est transformée :

- Les membres sont recouverts de téguments normaux .

- Le visage est normal .

- Au cuir chevelu, même aspect avec cheveux laineux et cassants .

- Au tronc, la desquamation lamelleuse persiste sur un fond d'érythème .

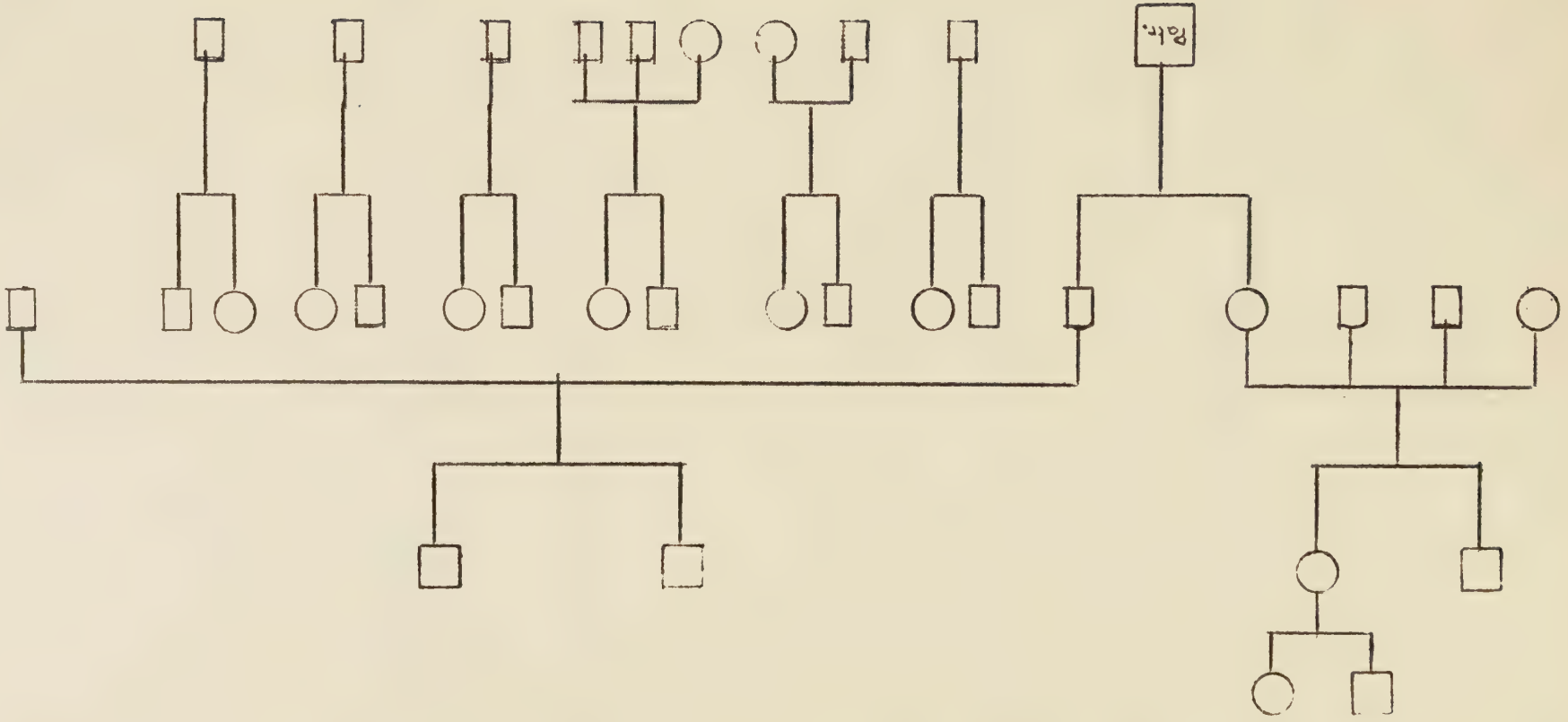
Le 17 Décembre, au 41ème jour, l'aspect dermatologique reste inchangé et jusqu'à ce jour l'élevage de l'enfant n'a posé aucun problème .

- Durant toute cette période d'observation, les soins locaux ont été des plus simples : soins d'hygiène et onction d'amandes douces . Pas de corticothérapie ni vitaminothérapie locale, ni aucun produit décapant .

1.- L'arbre généalogique a été fait et ne révèle aucun cas de dermatose dans la famille. Pas de consanguinité .

2.- La biopsie cutanée faite le 13 Décembre 1971, au 7ème jour de la vie, interprêtée par le Professeur Agrégé J.CIVATTE, a montré :

- couche cornée épaissie orthokératosique ,
- granuleuse conservée mais limitée à une ou deux couches cellulaires,
- corps muqueux non modifié,
- derme superficiel moyen et profond, a un aspect assez cellulaire , plus riche en cellules qu'en fibre collogène avec des vaisseaux plus nombreux.



CONCLUSION

La persistance de la granuleuse a une importance capitale puisqu'elle fait éliminer une ichtyose vulgaire .

Une deuxième biopsie faite un mois après montre les mêmes signes histologiques .

3.- Il n'a pas été possible de faire une étude histochimique de de la pellicule collodionnée .

4.- La chromatographie des acides aminés est normale .

La sérologie syphilitique est négative .

Bébé Collodion typique, pour lequel l'évolution reste encore imprécise : ni les éléments cliniques, ni génétiques, ni histologiques, ne permettent de trancher.

Patricia, âgée de cinq mois, a été montrée en avril 1972 à la présentation de malades hebdomadaire du Professeur DEGOS, qui a porté le diagnostic d'Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale non bulleuse.

LE BEBE COLLODION

Il s'agit d'une définition purement descriptive. Le terme de collodion est dû à l'aspect de l'enfant qui paraît avoir été trempé dans un bain de collodion .

Le diagnostic se fait dès l'inspection de ce nouveau-né dont l'aspect curieux est tellement caractéristique et univoque qu'il n'y a pas de discussion diagnostique possible .

Au terme d'une grossesse souvent prématurée, l'accouchement se déroule normalement .

Le nouveau-né crie immédiatement, mais a un aspect très anormal. Le corps est recouvert de téguments ayant l'aspect de parcheminé huilé, de consistance de toile cirée, de cellophane, de couleur ocre, brillante, jaune marron, diffuse, enveloppant complètement le bébé dans la plupart des cas . Rarement, une partie du corps en est seule recouverte.

Cette couche n'adhère pas complètement aux plans cutanés sous-jacents dont elle peut être dissociée .

L'enveloppe paraît trop petite, rendant impossible l'ex - tension complète des membres, recroquevillant les bras et les jambes, éversant les paupières et les lèvres, se parsemant de fissures plus ou moins larges au niveau des plis.

La face est laide, hideuse.

Les yeux sont petits, grands ouverts, comme un trou dans un masque, l'ectropion des paupières est net. L'occlusion des yeux est impossible .

La bouche est grande ouverte en O, légèrement mobile permettant l'alimentation de l'enfant, dont la succion est conservée.

Le nez est petit et la membrane qui le recouvre obture parfois les narines .

Les oreilles sont bien dessinées .

Les cheveux sont présents, soit plaqués sous cette pellicule; ailleurs, ils peuvent la perforer .

Les ongles sont présents et normaux, mais pris ou non par la membrane collodionnée .

Le corps et les membres sont contenus dans ce sac trop petit, qui fendille aux plis en de longues fissures plus ou moins rougeâtres .

Les muqueuses sont normales .

L'état général est bon .

Les organes internes sont normaux :

coeur normal - respiration normale .

Les transits digestif et urinaire sont normaux .

L'état neurologique est habituellement satisfaisant dans la plupart des cas .

L'EVOLUTION

L'évolution de la dermatose collodionnée est durable .

La membrane se fissure puis desquame. La desquamation débute dans les 48 premières heures, caractéristique en larges "squames" (parfois l'épiderme continue de desquamer et une nouvelle membrane collodionnée se reforme). La desquamation va s'étendre sur des mois .

Quant à l'aspect définitif, il faut attendre au moins deux ans pour porter un diagnostic et un pronostic .

LE TRAITEMENT

Le traitement est peu efficace .

- L'application pluri-quotidienne d'huile d'amandes douces, de glycérolé d'amidon, n'a pour but que d'assouplir la peau .

- Il faut occlure les yeux avec du sparadrap.

- L'antibiothérapie n'est pas systématique .

- Il faut prévenir ou traiter les infections cutanées car ces enfants font très facilement des intertrigo-microbiens .

- Il n'existe évidemment pas de traitement spécifique .

ETUDE STATISTIQUE

En 1968, LENTZ et ALTMAN font une revue de la littérature et retrouvent 103 cas publiés .

Beaucoup de ces cas sont incomplets .

De cette étude, il ressort :

I.- GÉNÉRALITÉS

1.- Les mâles sont plus souvent atteints : deux garçons pour une fille .

2.- 25 % des enfants sont prématurés .

3.- 8 % sont issus d'union consanguine .

4.- La durée de l'affection est très difficile à préciser. Beaucoup de cas sont suivis dans les premières semaines de la vie seulement .

II.- ETUDE CLINIQUE

- L'intensité est variable d'un cas à l'autre .
- Dans 80 % des cas, la membrane est généralisée .
- Dans une minorité de cas, elle est localisée à une ou deux extrémités .
- Les squames sont larges, épaisses et caractéristiques .
- L'érythème est inconstant .
- 33 % des cas ont un ectropion bilatéral .
- 5 % une dystrophie des ongles .
- 10 % une absence de chevelure .

III.- Etude Microscopique

Celle-ci a été faite seulement dans 22 % des cas . Elle a montré les aspects suivants :

1.- La couche cornée est augmentée en épaisseur dans tous les cas .

2.- La courbe granuleuse est épaisse. Jamais on n'a constaté la présence de vacuolisation ou formation de halo péri-nucléaire (ce qui éliminerait la forme bulleuse d'Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale).

3.- Dans quelques cas, la couche de Malpighi est acanthosique.

4.- Dans le chorion, il existe un oedème de la couche papillaire avec infiltrations lymphocytaires périvasculaires .

PATHOGENIE DU BEBE COLLODION

I.- KAPOSI, en 1895, l'attribue à une persistance de production de Vernix Caseosa dans les premiers jours de la vie et qui infiltre la peau .

L'examen anatomo-pathologique infirme cette idée.

II.- GRASS et TOROK, en 1895, pensent qu'il s'agit d'une variété inhabituelle de desquamation physiologique du nouveau-né et l'appelle " LAMELLAR Exfoliation of New Born".

III.- BOWEN, en 1895, à partir d'une étude de 50 embryons humains, montre qu'il existe dans l'épiderme une couche de cellule histologiquement distincte de la couche cornée .

Cette couche ,qu'il appela épitrichiale, est faite de grandes cellules avec un noyau plus grand que ceux de la couche épidermique.

Cette couche épitrichiale disparaît au cours du 7ème mois de la vie foetale .

BOWEN attribuait donc la dermatose collodionnée à la persistance de cette couche à la naissance .

IV.- LAPIERRE, en 1958, rejette l'hypothèse de la persistance de la couche épitrichiale sur les arguments suivants :

1.- Il n'existe pas de cellules nucléées dans la couche collodionnée .

2.- Le même processus continue après la naissance avec formation de nouvelles membranes collodionnées .

3.- La membrane est souvent perforée par le lanugo ou les cheveux .

4º - L'examen anatomo-pathologique des squames montre une couche cornée orthokératosique où s'observent de nombreuses invaginations correspondant aux pertuis créés par les follicules pilaires et glandes sudoripares .

V.- SMEENK, en 1966, au terme d'études histo-chimiques de la membrane collodionnée, retrouve une anomalie du métabolisme de certains amino-acides avec diminution des acides aminés hydrosolubles et conservation des groupes sulfhydriles .

VI.- BALLANTYNE, en 1971, pense qu'il existe deux aspects descriptifs de dermatose collodionnée .

1.- La forme mineure, c'est le Bébé collodion tel que nous l'avons décrit .

2.- La forme majeure, toujours léthale, c'est le foetus arlequin.

LE FŒTUS ARLEQUIN

Synonymes : Aligator boy

Kératome malin diffus congénital .

La plus intense et la plus sévère des hyper-kératoses congénitales, cette dystrophie rare est toujours incompatible avec la vie .

CLINIQUE

L'aspect monstrueux fait évoquer le diagnostic dès la naissance. L'enfant souvent prématuré est recouvert d'une membrane épaisse vernissée, cartonnée comme de la "toile cirée".

Cette carapace trop étroite mobilise les membres en position de flexion, parait éclater en larges fissures et crevasses profondes . La membrane est de couleur brun-rougeâtre, les fissures sont rouge-pourpre .

Docteur BOISSIERE :

" La face est hideuse en gueule de poisson .

- la bouche est ouverte, les lèvres épaisses fissurées et éversées. La succion est impossible .
- le nez est épaté, les orifices narinaires obstrués .
- les yeux restent ouverts du fait d'un ectropion important. Il n'existe ni cils, ni sourcils .
- les oreilles sont peu développées, mal ourlées, plaquées contre la boite crânienne . "

L'évolution est rapidement fatale :

- l'alimentation est difficile
- les surinfections fréquentes,

- surtout l'hypoventilation conduit à l'asphyxie :

  en effet, les narines sont obstruées, et le thorax étroit bridé par cette membrane trop petite et sans élasticité, limite les mouvements respiratoires .

CONCLUSION

Le Bébé Collodion est une des présentations cliniques néonatales des troubles congénitaux de la kératinisation .

Ce n'est pas une entité, mais un aspect simplement descriptif, première étape d'une dermatose congénitale . Le diagnostic est évident. L'évolution immédiate se fait vers la disparition en plusieurs étapes de la membrane collodionnée .

L'évolution secondaire pose le problème du rapport entre le Bébé Collodion et les états ichtyosiformes .

L E S I C H T Y O S E S

Ce sont des anomalies dermatologiques avec production excessive de kératose à la surface de la peau.

Il en existe de nombreuses variétés et leur classi - fication est complexe.

Une dizaine de classifications est relevée dans la littérature .

Par souci de clarté, nous étudierons les Ichtyoses en trois rubriques :

1º - L'Ichtyose vulgaire .

2º - Les Ichtyoses congénitales communes .

3º - Les Ichtyoses congénitales complexes et rares .

I.- L'ICHTYOSE VULGAIRE

C'est la plus fréquente des anomalies congénitales de la kératinisation. Jamais présente à la naissance, elle apparaît au plus tôt à l'âge de trois mois .

CLINIQUE

La première manifestation de la maladie est fréquemment l'hyperkératose folliculaire qui parfois persiste après le développement des écailles caractéristiques . Celles-ci sont petites,fines.

Sur les jambes, les écailles sont plus grandes et plus adhérentes .

Les plis de flexion sont épargnés et ceci est caractéristique .

Les plis palmaires et plantaires sont souvent marqués .

L'atopie telle que asthme ou eczéma est souvent associée .

HISTOLOGIE

L'hyperkératose est nette .

L'absence de couche granuleuse est caractéristique et nécessaire au diagnostic .

HÉRÉDITÉ

Elle se fait sur le mode autosomique dominant, il est ainsi fréquent de retrouver plusieurs membres de la famille atteints de l'affection.

II.- LES ICHTYOSES CONGENITALES COMMUNES

Reconnue dès la naissance, il en existe trois types :

. 1° - L'ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME, CONGÉNITALE NON BULLEUSE OU "LAMELLAR ICHTYOSIS" .

CLINIQUE

La dermatose est généralisée avec atteinte des plis, qui reste un signe fidèle de l'affection .

Il existe une rougeur de la peau, soit généralisée, soit localisée aux paumes et plantes . Parfois, la rougeur est peu accentuée et doit être recherchée sous les lésions kératosiques .

Les écailles sont grandes et sont fréquemment adhérentes en leur centre .

Au niveau des mains, les orifices folliculaires ont parfois un aspect cratériforme

Au niveau de la face, des paumes et plantes, la desquamation est moins nette et l'hyperkératose considérable donne à la peau une qualité particulièrement épaisse (réalisant une kératodermie palmoplantaire).

Chez quelques malades, l'Helix des oreilles est partiellement adhérente au cuir chevelu.

La macération de la peau au niveau des plis est source d'odeur putride et de surinfections fréquentes .

HISTOLOGIE

- Hyperkératose franche de type orthokératosique,
- couche granuleuse épaissie,
- acanthose modérée,
- petite infiltration lymphocytaire du derme,
- nombreuses figures de mitoses .

Elle est récessive antosomique et ainsi aucun des parents n'est habituellement atteint .

2° - L'ERYTHRODERMIE ICHTYOSIFORME CONGÉNITALE BULLEUSE

CLINIQUE

La peau est sèche et écailleuse . Les écailles sont épaisses , de couleur marron, souvent verruciformes, elles atteignent l'ensemble du corps, mais sont particulièrement importantes aux plis de flexion .

De petites vésicules d'un ou deux millimetres de diamètre, ou de grandes bulles flasques jusqu'à plusieurs centimètres de diamètre, surviennent par poussées atteignant surtout les plis de flexion particulièrement hyperkératosiques .

Elles sont parfois précédées d'un traumatisme et peuvent s'accompagner de fièvre et de malaise .

Les surinfections sont fréquentes .

A côté de cette forme généralisée, il existe des formes localisées sans bulles où les lésions ont l'aspect de Noevi verruqueux. D'où la conception de variantes d'un même processus. Le diagnostic de ces formes localisées a été porté par l'histologie, qui est caractéristique .

HISTOLOGIE

- Hyperkératose extrême .
- Présence de grains de kérato hyaline dans la couche granuleuse .
- Nombreuses vacuolisations dans les cellules de la couche de Malpighi.
- acanthose modérée .

HÉRÉDITÉ

Autosomique dominante .

3° - L'ICHTYOSE LIÉE AU SEXE

CLINIQUE

La desquamation atteint d'abord le cou, le tronc et les extrémités. Les plis de flexion sont moins atteints. Les paumes et plantes sont normales, ce qui distingue cette forme de l'Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale non bulleuse .

Les écailles sont typiquement grandes, épaisses, jaune ou marron foncé .

HISTOLOGIE

- Hyperkératose
- couche granuleuse très développée .

L'aspect ressemble à celui de l'érythrodermie ichtyosiforme congénitale mais ici la rareté des mitoses est un élément de distinction .

HÉRÉDITÉ

Le trait est porté par le chromosome X . Les mâles sont atteints, leur mère est hétérozygote porteuse de la tare .

Théoriquement, les femmes sont indemnes, en fait, on retrouve parfois une fine desquamation au niveau des bras et avant-bras durant les mois secs d'hiver .

L'examen à la lampe à fente des cornées a révélé de petites opacités sur la capsule postérieure .

Ces opacités caractéristiques sont facilement retrouvées chez les garçons malades et paraissent moins nombreuses chez les filles hétérozygotes (SEVER et FROST, 1968).

III.- LES ICHTYOSES CONGENITALES COMPLEXES ET RARES

1.- LES FORMES ASSOCIÉES À DES MALFORMATIONS

A.- SYNDROME DE SJÖGREN LARSON

A propos de 28 observations, ces deux auteurs ont remarqué l'association :

- Ichtyose
- Oligophrénie
- Troubles spasmodiques .

B.- FORME AVEC MANIFESTATIONS OCULAIRES (TURPIN)

- Opacification de la cornée
- Atrophie de la rétine
- Rétinite pigmentaire
- Microphtalmie .

L'origine embryologique commune de la peau, de l'oeil, du système nerveux, permet de comprendre facilement ces associations .

2.- LES FORMES RARES

A.- LES ERYTHROKERATODERMIES PARTIELLES

Elles peuvent être rattachées à l'érythrokératodermie ichtyosiforme .

Elles réalisent des placards bien limités ou diffus, rouges et kératosiques .

Certaines sont congénitales, d'autres apparaissent ultérieurement. Elles peuvent être fixes ou s'étendre .

Telles sont :

- l'Erythrodermie érythémateuse en placards disséminés de DUBREUILH et BROCQ ,

- l'Erythro kératodermie verruqueuse en nappes symétriques et progressives de DARRIER .

B.- LA KERATOSE CIRCONSCRITE DE JADASSOHN-LEWANDOWSKY

réalise une dystrophie congénitale et familiale très rare, caractérisée par des papules cornées folliculaires confluentes atteignant les coudes, les genoux, les fesses .

En outre, il existe une pachyonychie considérable, une kératodermie palmo-plantaire, une leucokératose en îlots de la langue. Souvent des troubles psychiques et des malformations complexes sont associées. La transmission est dominante .

C.- L'ERYTHRO et KERATODERMIA VARIABILIS de MENDES DA COSTA,

associe des taches rouges changeant de forme et des zones hyperkératosiques en dehors des zones érythémateuses .

L'affection frappe surtout les femmes .

D.- LE SYNDROME DE NETHERTON associe :

- une Ichtyose linéaire circonflexe ,
- des modifications pilaires avec dystrophie particulières caractérisant la TRICHORRHEXIE INVAGINATA .

Toutes les pilosités peuvent être atteintes; les ruptures corticales, les invaginations et les nodosités concourent à réaliser l'aspect de "cheveux bambou".

- les manifestations atopiques sont très souvent associées, qu'il s'agisse d'eczéma constitutionnel, d'urticaire, d'asthme et de flush malaires à l'ingestion d'oléagineux .

E.- LA GENODERMATOSE EN COCARDE DE DEGOS

réalise des plaques érythémateuses arrondies, de grande dimension, dont le centre est couvert par de larges squames d'où l'aspect en cocarde .

Ces lésions évoluent par poussées .

F.- Enfin, à l'extrême limite du problème des Ichtyoses, nous devons évoquer :

LA MALADIE DES EPIPHYSES PONCTUÉES, associant :

- une micromelie rhizomélique,
- des anomalies radiologiques caractéristiques,
- une cataracte dans un tiers des cas,
- parfois des anomalies cutanées avec hyperkératose et dermatose ichtyosiforme .

Telles sont les ICHTYOSES avec leur diversité et leur complexité, telle que dix classifications ont été proposées à ce jour .

Nous retiendrons :

- l'opposition entre l'Ichtyose vulgaire et les Ichtyoses congénitales .
- les trois formes communes d'Ichtyose congénitale :
  - . Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale non bulleuse,
  - . Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale bulleuse,
  - . Ichtyose liée au sexe .

- L'intérêt majeur de l'histologie qui souvent permet de différencier ces anomalies dermatologiques .

- L'apport nouveau que constitue l'étude de la cinétique cellulaire .

Ainsi à partir de ces éléments, nous allons tenter de dégager les rapports entre ces diverses ichtyoses et le bébé collodion.

LE BEBE COLLODION

ET LES ICHTYOSES

La plupart des observations de Bébé Collodion retrouvées dans la littérature sont incomplètes, non pas tant dans leur aspect descriptif qu'évolutif. En effet, dans nombre de cas, on ne peut suivre L'évolution de la dermatose collodionnée au-delà de quelques semaines .

Enfin et surtout, dans 22 % des cas seulement (LENTZ), une étude histologique a pu être faite .

En 1968, LENTZ et Coll. schématisent ainsi l'évolution des 103 cas de Bébé Collodion :

1° - CLINIQUEMENT

Après desquamation de la membrane, ces malades ont évolué progressivement vers une dermatose chronique avec de grandes variations d'un cas à l'autre,

- soit disparition presque complète des troubles dans quelques rares cas .
- soit hyperkératose localisée .
- soit hyperkératose diffuse dans la grande majorité des cas.

L'apparence clinique grossière a simulé dans quelques cas l'Ichtyose vulgaire.

2° - HISTOLOGIQUEMENT

Dans la vingtaine de cas étudiés, on a retrouvé toujours le même aspect :

- couche cornée très épaisse,
- granuleuse présente,
- pas de vacuolisation,
- peu d'acanthoses .

Les auteurs concluent : " La dermatose collodionnée repré - sente la manifestation initiale de l'érythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse ou LAMELAR ICHTYOSIS. "

Ces deux manifestations dermatologiques étant nécessairement liées l'une à l'autre ne sont que les étapes d'une même maladie . "

Cette conclusion semble résoudre le problème ; cependant :

1º - Les cas rapportés sont incomplets et l'étude histologique manque le plus souvent .

2º - Le terme d'Erythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse prête aux dires des auteurs eux-mêmes. à de nombreuses confusions et ils ajoutent : " c'est un vaste panier où l'on range plusieurs entités différentes."

3º - D'autres auteurs ont constaté des évolutions du bébé collodion vers des types d'Ichtyoses divers.

WELLS , en 1966, pense que le Bébé Collodion peut être la manifestation initiale d'évolutions différentes telles que :

- Ichtyose liée au sexe ,
- Erythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse,
- Erythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse,
- Syndrome de SJÖGREN LARSSON .

L'auteur ne précise pas s'il a obtenu une confirmation histologique de ces types évolutifs .

En 1970, ESTERLY et SALOMON pensent que le Bébé Collodion évolue vers trois formes :

- l'Erythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse dans la majorité des cas,
- parfois une ichtyose liée au sexe,
- rarement une normalisation des téguments .

En Janvier 1972 : R. DEGOS et M. LARREGUE,

à partir de 21 cas de syndrome de NETHERTON publiés, ont retrouvé dans sept cas un aspect néo-natal de Bébé collodion correspondant à une ichtyose circinée circonflexe ou à une érythrodermie ichtyosiforme non bulleuse .

Ces auteurs rapportent même un cas personnel de Bébé collodion ayant évolué secondairement vers une Ichtyose vulgaire clinique et histologique et présentant les anomalies pilaires du syndrome de NETHERTON .

En Mars 1972 : W. REED et Coll. rapportent 4 cas de Bébé collodion ayant évolué de la façon suivante :

- deux enfants ont une peau apparemment normale.
- un enfant a une peau normale cliniquement et histologiquement .
- le 4ème enfant garde une hyperkératose à laquelle s'associent une cataracte, une dystrophie des ongles, une brachycéphalie, un raccourcissement de l'humérus, des calcifications punctiformes sur les radios des métacarpes. Il s'agit d'une maladie des épiphyses ponctuées .

Il apparaît ainsi que l'évolution du Bébé collodion ne se fait pas uniquement vers une Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale non bulleuse .

Il ne s'agit pas du premier stade d'une seule et même maladie comme le pense LENTZ.

A notre avis, ce n'est qu'un état symptomatique néo-natal dont l'évolution peut se faire, soit vers le retour à une normalisation des téguments, soit vers le passage en une des variétés d'Ichtyoses. Est-il possible dès le stade de Bébé collodion de trouver des arguments cliniques histologiques ou génétiques permettant de soupçonner un mode évolutif particulier ?

1° - CLINIQUEMENT

L'aspect du Bébé collodion est trop uniforme pour que l'on puisse trouver des éléments de valeur. Cependant, on recherchera avec soin des signes d'accompagnement :

- un aspect laineux des cheveux dont les fragments cassés peuvent être retrouvés sur l'oreiller orientera vers le syndrome de NETHERTON .
- une cataracte peut s'inscrire dans le cadre de la maladie des épiphyses ponctuées .
- des troubles neurologiques sévères font évoquer le syndrome de SJOGREN LARSSON .
- les opacités cornéennes sont caractéristiques de l'Ichtyose liée au sexe, mais elles sont trop tardives pour servir au diagnostic.

2° - HISTOLOGIQUEMENT

L'intérêt de la biopsie est considérable, elle doit toujours être pratiquée :

- en cas d'absence de couche granuleuse, il s'agit d'une Ichtyose vulgaire .
- l'existence de vacuolisation et d'acanthosis ferait évoquer une érythrodermie Ichtyosiforme congénitale bulleuse (cet aspect n'a jamais été décrit actuellement dans aucun cas de bébé collodion).

3° - GÉNÉTIQUEMENT

L'étude généalogique doit toujours être faite sans omettre la recherche de consanguinité .

Nous avons vu qu'il existe trois types d'hérédité :

- dominante, pour l'Ichtyose vulgaire et la notion d'Ichtyose chez un des parents doit faire envisager ce diagnostic .

- récessive autosomique pour la majorité des Ichtyoses. Dans ce cas, les parents apparaissent sains .

- liés au sexe, ne frappant que les garçons. La mère paraît indemne, mais nous avons vu qu'il faut rechercher chez elle, avec soin, l'existence de rares opacités cornéennes .

Enfin, l'étude de la cinétique cellulaire du revêtement cutané (P.FROST) paraît devoir apporter des éléments importants de différenciation entre les Ichtyoses congénitales .

En fait, actuellement, dans la majorité des cas de Bébé collodion, il est impossible de prévoir l'avenir et une période d'observation clinique et histologique de plusieurs mois (et parfois années) est nécessaire pour porter un diagnostic .

C O N C L U S I O N

I.- Le Bébé Collodion réalise un syndrome constituant l'état initial de divers troubles congénitaux de la kératinisation .

1 - L'Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale non bulleuse.
LENTZ. 1968. Archives of Dermatology, N°97.

2.- L'Erythrodermie Ichtyosiforme congénitale bulleuse .
WELLS. Brit. Med. J. 2, 1966.

3.- L'Ichtyose liée au sexe .
WELLS and JENNINGS. Jama 202 en 1967.

4.- Le syndrome de NETHERTON. R. DEGOS et M. LARREGUE
Société Française de Dermatologie, 13 Janvier 1972.

5.- Le syndrome de SJÖGREN-LARSON. WALLIS et KALUSHINER.
Annales de Pédiatrie, 194, en 1960.

6.- Maladie des épiphyses ponctuées .
BODIAN. Arch. Derm. (Chicago) 94, en 1966.
REED. Arch. Derm. vol. 105, mars 1972.

II.- Notre cas s'identifie point par point au syndrome du bébé Collodion.

En effet, les téguments de l'enfant avaient l'aspect de parchemin huilé, de couleur ocre, enveloppant complètement le bébé comme s'il avait été trempé dans un bain de collodion .

~~Rapidement, l'enveloppe s'est~~ fissurée pour s'éliminer en squames larges et épaisses .

L'étude génétique n'a pas révélé de dermatose familiale ni de consanguinité . L'étude anatomo-pathologique a montré, outre l'hyperkératose, un fait très important : la conservation d'une couche granuleuse, ce qui permet d'éliminer une ichtyose vulgaire .

III.- Nous avons porté le diagnostic d'érythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse sur les arguments suivants :

1.- Clinique :

- la dermatose était généralisée, atteignant les plis avec rougeur sous les lésions kératosiques .
- il existait une kératodermie palmo-plantaire .
- les écailles étaient particulièrement larges et adhérentes en leur centre .
- l'état viscéral et en particulier neurologique était normal .

2.- Histologique :

La biopsie cutanée a montré :

- une couche cornée épaissie orthokératosique,
- une couche granuleuse conservée, ce qui permet d'éliminer une ichtyose vulgaire,
- un corps muqueux non modifié .

3.- Génétique :

- les parents sont normaux et ce fait est donc compatible avec une hérédité autosomique récessive .
- il ne pouvait pas s'agir d'une ichtyose liée au sexe qui ne frappe que les garçons .

4.- Evolutif :

Ce critère est indispensable au diagnostic .

Notre cas a été suivi régulièrement par le Docteur M. LARREGUE, et présenté à l'âge de six mois au Professeur DEGOS, qui a confirmé le diagnostic d'Erythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse .

VU et permis d'IMPRIMER :

Le PRESIDENT de la THESE :

R. D E G O S

Le DOYEN de la FACULTE de MEDECINE

LARIBOISIERE - SAINT LOUIS :

E. F O U R N I E R

Le RECTEUR de l'UNIVERSITE de PARIS :

R. M A L L E T

BIBLIOGRAPHIE

ADAM, J.E. and RICHARDS R.

Ichtyosis hystrix vs. Linear Verrucous Epidermal Nevus.
Cutis, 5 : 1253, 1969.

AKKOYUNLU, A.

A case of congenital Diffuse Malignant Keratoma.
Helv. Paediat. Acta. 19 : 137, 1964.

AMBROSIANI, S., SPADA, A.

Collodion Skin - Description of a case .
Minerva Med. 56 : 232, 1965.

AUSPITZ, H.

Ichthyosis neonatorum .
Archiv. fur Dermat Syph. 2, 1869.

BARKER, L.P., SACHS, W.

Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma.
Arch. Derma. 67 : 443, 1953.

BESNIER, E, BROCQ, L., JACQUET, L.

La Pratique Dermatologique
Masson, Edit. Paris, 1901.

BALANTINE apud WILLIANSON (77)

BLANK, I.H.

Factors which influence the water content of the Stratum corneum.
J. Invest. Dermat. 18 : 433, 1952.

BLOOM, D. and GOODFRIED, M.S.

Lamellar Icthyosis of the Newborn.

Arch. Derm., 86 : 336, 1962.

BOISSIERE , H. Concours Médical, 1967.

BONNET, GAILARD, apud FINLAY (26)

BOWEN, J.T.

The Epitrichial Layer of the Epidermis and its relationship to Icthyosis Congenita.

J. Cutan. Genitourin Dis. 13 : 485, 1895.

BREMERS H.H., GEORG, C., and TUNIT, C.

Icthyosis Congenita (Mild Type).

Arch. Derm. Syph. 66 : 293, 1953.

BRICENO - MAAZ, T.

Two cases of Congenital Icthyosis .

Arch. Derm. 47 : 230, 1963.

BROCQ, L.

Erythrodermie congénitale icthyosiforme avec hyperepidermotrophie.

Ann. Derm. Syph. 3 : 1, 1902.

BUSTAMANTE, M. and TEJEDA, M.

Icthyosis Fetalis Gravis in two successive pregnancies .

J. Pediat. 501 : 1948.

CAHILL, J.B.

Lamellar desquamation of the newborn.

Aust. J. Derm. 6 : 284, 1962.

CLARK, T.J.

Icthyosis : Embryonic Epitrichial Layer persistent of birth .

Arch. Derma. Syph. 48 : 410, 1941.

COLOMBO, M.L.

Collodion Skin on un gamello.

Minerv. Pedia. 15.276, 1963.

CULLEN, S.I., HARRIS, D.E., CARTER, C.H. and REED, W.B.

Congenital Unilateral Icthyosiform Erythroderma.

Arch. Derm. 99 : 724, 1969.

DARIER, J.

Précis de Dermatologie, 1928, 4° Edit. Masson, Paris .

DEAN, C.H.

A case of congenital Icthyosis,

J.A.M.A., 77 : 465, 1921.

DEGOS, R.

Dermatologie, Flammarion, Edit. Paris, 1953.

DEGOS , R., LARREGUE, M.

Syndrome de NETHERTON et ichtyose vulgaire .

Sté Française de Dermatologie du 13 - I - 1972.

DE LAMARE, R.

Dermatose Ichtyosiforme Lamelar Regressiva .

Jorn. Pediat. 19 : 2[illegible]3, 1954.

ESTERLY, N.B.

The Icthyosiform Dermatose .

Pediatrics. 42 : 990, 1968.

FALK, A.B., TRAISMAN, S. and AHERN, C.J.

Icthyosis Congenita, J.

J.D. Child. 93 : 259, 1957.

FINLAY, H.V.L. , and BOUND J.P.

Collodion Skin in the Neonate due to Lamellar Icthyosis .

Arch. Dis. Child, 27 : 438, 1952.

FOX - Apud HERMANS (34).

FROST, P., and Van SCOTT, E.J.

Icthyosiform Dermatosis.

Arch. Derm. 94 : 113, 1966.

GAY PRIETO J.

Dermatologia 6° Ed. Cientifica, Barcelona, 1966.

GLOSH, T.K.

Collodion Baby.

Arch. Derm. 100 : 39, 1969.

GRASS, J. and TOROK, L.

Un cas d'exfoliation lamelleuse des nouveau-nés . (Icthyosis sebacea de Hebra).

Ann. Derm. Syph. 6 : 104, 1895.

GREITHER, A.

Zur Klassifikation der Icthyosis Gruppe.

Dermatologica, 128 : 464, 1964.

GRISLAIN, J.R., et LEMOINE, P.

Icthyose Foetale.

Arch. Franç. Pediat. 16 : 220, 1959.

HERMANS, E.H.

Collodion Babies.

Dermatologica, 119 : 164, 1959.

HERMANS, E.H. and LEENDERTZ, G.A.

Collodium Baby's .

Nederl.T.Geneesk. 103 : 1159, 1959.

HESS J.H., and SCHULTZ, C.T.

Keratosis Diffusa Fetalis : Icthyosis Congenita.

J. Dis. Child. 21 : 357, 1921.

HALLOPEAU et WATELET apud BOWEN (11)

HEBRA apud GRASS et TOROK (31).

JAFUSCO, F., DITORO, R. ANGELO A.

Contributo allo studio del collodion skin del neonato.

Pediatria (Napoli), 70 : 627, 1962.

KAPLAN, M., GRUMBACH, R. et TETU, A.

Un cas d'ichthyose foetale évoluant vers la guérison .

Arch. Franç. Pédiat. 8 : 396, 1951.

KAPOSI apud GRASS et TOROK (31).

KINGERY, L.B.

Ichthyosis Congenita (With Unusual Complications).

Arch. Dermat. Syph. 13 : 90, 1926.

LAMY, M. et collaborateurs .

L'Erythrodermie Ichthyosiforme du nouveau-né (A propos de quatre cas d'ichthyose congénitale).

Arch. Franç. Pédiat. 19 : 3, 867, 1962.

LAPIERE, S.

Epidermolyse Ichthyoforme congénitale, Forme bulleuse de BROCQ)

Ann. Derm. Syph. 3, 401, 1932.

LAPIERE, S.

Deux cas familiaux de bébés collodion.

Arch. Belg. Dermat. Syph. 14 · 40, 1958.

LENTZ, C.L. and ALTMAN, J.

Lamellar Ichthyosis. The natural Clinical Course of Collodion Baby.

Arch. Derm. 97 : 3, 1968.

LEONE, A., MACCIOTA, A., FERRELI, A., CHIAPPE, F.

Sur problema della cosi della "Esfoliazione Lamellare del neonato e "Collodion Skin".

Ras.Med.Sarda, 66 : 439, 1964.

LEVER, W. Histopathology of the skin
E.Lippincott, Philadelphia, 1954.

LOEWY, G. Thèse 1970.

Mac KEE, G.M. and ROSEN I.
Erythrodermie Congénitale Ichthyosiforme.
J. Cutan. Dis.35 : 235, 1917.

MAES F. et MARCHOUL, J.C.
Erythrodermie Ichthyosiforme congénitale bulleuse.
Arch. Belg. Derm. Syph. 24 : 207, 1968.

MARIE J. et BOISSIERE H.
Le Nourrisson, 1950.

MONTAGNA W. The structure and function of the Skin.
Academi Press. N.Y. et LONDON, 1962.

MONTGOMERY H.
Dermopathology Harper Row.
N.Y. and London, 1967.

MORIAME, G., WATTIEZ P., CARPENT, G. et PRISQUE P.
"Mort soudaine" d'un Bébé Collodion.
Arch. Belg. Derm. Syph. 25 : 125, 1969.

MOURA COSTA, L.
Eritrodermia ictiosiforme congênita.
Boletim Centro Estudos Maternidade Carmela Dutra,3:5,1965.

NEIMAN, N., FACQ, J.
A propos d'un cas d'Ichthyose foetale.
Gynec. Obstet. 56 : 295, 1957.

NIKOLSKY apud LAPIERE (44).

NIX, T.E., KLOEPFER, H.W. and DERBES, V.J.

Ichthyosis ; Lamellar Exfoliative Type .

Derm. Tropica, 2 : 142, 1963.

PERYASSU, D. e L. Gabriela

Estude das Dermatoses mais Freqüentes em Nosso Meio :

A Fôlha Medica, 51 : 3, 205, 1965.

PERYASSU, D. e L. Gabriela

Estudo dos Anexos Glandurales nas Genodermatoses .

An : Bras : Derm : 40 : 1 : 15, 1965.

REED, R.J., GALVANEK, E.G. and LUBRITZ, R.R.

Bullous Congenital Ichthyosiform Hyperkeratoses .

Arch. Derm. 89 : 665, 1964.

REED - Arch. Derm. Mars 1972.

RIECKE apud LENTZ and ALTMAN (46).

ROOK, WILKINSON, EBLING

Text book of Dermatology Blackwell Scientific.
P. London, 1968.

SANTOIANNI, P., ARGENZIANO, G.

Stati Ittiosici : Moderno Inquadramento delle Diverse Forme.

Min. Derm. 44 : 397, 1969.

SCOTT, O.L.S. and STONE, D.G.H.

Lamellar Desquamation of the Newborn (Collodion Baby).

Brit.J. Derm. 67 : 189.1955.

SHELMIRE, J.B. Jr.

Lamellar Exfoliation of Newborn

Arch. Derm. 71 : 471, 1955.

SHIELDS, J.J. and BOWMAN, J.E.

Keratosis Diffusa Foetalis (Ichthyosis Congenita): Report of a case.
Arch. Pediat. 57 : 756, 1940.

SCHNYDER, U.W. et KONRAD, B.

De l'Histopathologie et Histochimie des Icthyoses.

Bull. de Derm. 75 : 8, 1968.

SMEENK G. Two families with Collodion Babies

Brit.J. Derm. 81 : 78, 1966.

SIEMENS apud WELLS and KERR (74).

TANISSA, A e NUNES V.

Estado Ictiosico : Descamaçao Lamelosa do Recem-nascido .

Gaz. Med. Port. 2 : 435, 1949.

TOSI, G. and GIRELLI, L.

Fetal Icthyosis. Review of Literature. Anatomo Pathological and Etiopathogenetic Considerations and Presentation of a Case .

Riv. Anat. Pat. Oncol. 23 : 329, 1963.

VANDEPUTTE , A.

Congenitale Bulleuse Icthyosiforme Erythrodermie .

Arch. Belg. Derm. Syph. 24 : 423, 1968.

VERDURA, G., BONVINI, E.

La ipercheratosi eritrodermica ittiosiforme congenita o "Collodion Skin" del neonato.

Min. Ped. 14 : 215,1962.

WELLS, R.S. and KERR, C.B.

Genetic Classification of Icthyosis.

Arch. Derm. : 92 : 1, 1965.

WELLS, R.S. and KERR, C.B. -

The Histology of Icthyosis.

J. Inv. Derm. 46 : 530, 1966.

WELLS, R.S. and JENNINGS, C.

X Linked Icthyosis and Icthyosis vulgaris : Clinical and Genetic Distinction in an Second Series of Families .

J.A.M.A. 302 : 485,1967.

WILLIAMSON , G.R.

Congenital Icthyosis.

J. Ped. 5 : 484, 1934.

ZELIGMAN, I. and POMERANZ, J.

Variations of Congenital Icthyosiform Erythroderma.

Arch. Derm. 91 : 120, 1965.

ZELICKSON, A.

Ultrastruture of normal and abnormal Skin .

Lea Fobiger. Philadelphia, 1967.

WARING : apud WILLIAMSON (77).

ROSSMAN - Unilateral Icthyosiform Erithrodermie .

Arch. Derm. 88 : 569, 1963.

BRAUNS apud HERMANS (34).

THIBIERGE, G.

La Pratique Dermatologique.

Masson, Paris, 1901.

MARTINOTI apud MONTAGNA (51).

COCKAYNE - apud FINLAY (26).

WILGRAN G.F. e CAULFIELD J.B.

An Eletron Microscope Study of Epidermolytic Hyperkeratosis .

Arch. Derm. 94 : 127, 1965.